

Myopathies inflammatoires

Pas de Brève AFM

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/04/06/dermatomyosite-juvenile-a-chaque-auto-anticorps-specifique-son-tableau-clinique/>

Dermatomyosite juvénile : à chaque auto-anticorps spécifique, son tableau clinique

Maladie auto-immune, la dermatomyosite juvénile est la plus fréquente des [myopathies inflammatoires](#) de l'enfant. Dans sa forme typique, elle se manifeste par des lésions cutanées et une atteinte musculaire bilatérale symétrique à prédominance proximale. D'autres symptômes (digestifs, articulaires, pulmonaires...) sont possibles et l'expression de la maladie s'avère, *in fine*, assez hétérogène.

Une étude menée en Allemagne confirme cette grande diversité sur une cohorte multicentrique nationale de 196 patients âgés de 8 à 16 ans. Près de 10% d'entre eux ont par exemple une pneumopathie interstitielle et 41% des arthrites et/ou des déformations articulaires.

Un lien avec le type de manifestations...

La présence d'auto-anticorps dits « spécifiques des myosites » aide à poser le diagnostic. Dans cette cohorte, ils ont été recherchés chez 91 enfants et retrouvés chez 44% d'entre eux. La nature du ou des auto-anticorps détectés permet de constituer des sous-groupes de patients homogènes en termes de tableau clinique :

- les enfants avec auto-anticorps **anti-MDA5** ont plus souvent que les autres une atteinte articulaire et plus précisément une polyarthrite des petites articulations des mains et des pieds, laquelle peut conduire à une erreur diagnostique (arthrite juvénile idiopathique), d'autant que l'atteinte musculaire est souvent mineure, voire absente ;
- la présence d'auto-anticorps **anti-TIF1-γ** s'associe également à une plus forte probabilité de développer une polyarthrite des petites articulations et à une calcinose dans 42% des cas ;
- la production d'un auto-anticorps spécifique des myosites de la famille des **antisynthétases** (anti-Jo-1, anti-PL7...) s'associe à un plus grand risque de pneumopathie interstitielle, laquelle est cependant moins fréquente que chez l'adulte ;
- plus du tiers des patients avec des auto-anticorps **anti-NXP-2** ont une calcinose, 43% une dysphagie, et 79% des déformations articulaires en raison d'une atteinte musculaire souvent importante, comme c'est également le cas des enfants avec des **anti-Mi-2**.

... et avec l'évolution

La présence d'auto-anticorps spécifiques des myosites posséderait également une valeur pronostique puisque, après cinq ans, 56% des enfants qui en produisent avaient une dermatomyosite inactive et 23,5% d'entre eux n'avaient plus de traitement.

Source

[Myositis-specific autoantibodies and their associated phenotypes in juvenile dermatomyositis: data from a German cohort.](#)

Horn S, Minden K, Speth F, Schwarz T et al.
Clin Exp Rheumatol. 2020 Oct 29.